

UNIVERSITE PARIS V
Faculté de Médecine — Necker Enfants Malades

Année 1970

THÈSE

N°

19

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)
PAR

Marie Josèphe EPITALBRA - SCHNEBELEN
Ancien Externe des Hôpitaux de Strasbourg
née le 27 avril 1946 à Strasbourg

Présentée et soutenue publiquement le

Les Séquelles du Rachitisme Carentiel
Etude clinique et radiologique

Président: Monsieur Pierre ROYER, professeur

UNIVERSITE PARIS V
Faculté de Médecine — Necker Enfants Malades

Année 1970

THÈSE

N° _____

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Marie Josèphe EPITALBRA - SCHNEBELEN
Ancien Externe des Hôpitaux de Strasbourg
née le 27 avril 1946 à Strasbourg

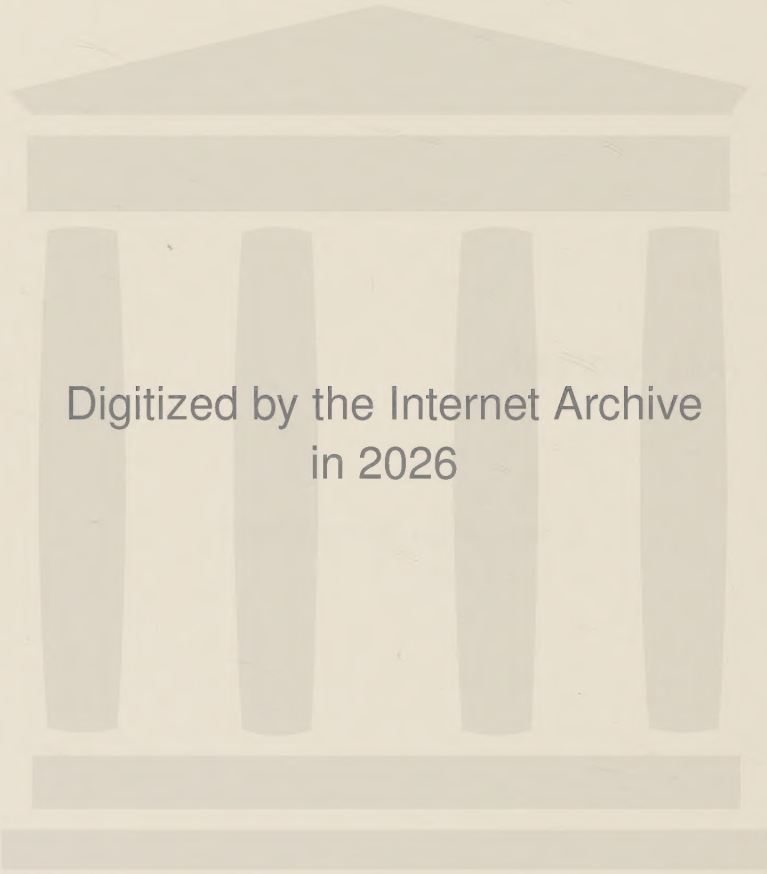
Présentée et soutenue publiquement le

Les Séquelles du Rachitisme Carentiel
Etude clinique et radiologique

Président: Monsieur Pierre ROYER, professeur

A mes parents,

En témoignage de mon affection...



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A mon Maître, Monsieur le Professeur Pierre ROYER

Professeur de génétique à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades,

En témoignage de ma reconnaissance, pour l'honneur qu'il me fait en acceptant la présidence de cette thèse...

A Monsieur le Docteur Pierre MAROTEAUX

Chef de Laboratoire à la Faculté de Médecine de Paris,
Assistant Biologiste des Hôpitaux de Paris,
Maître de recherches au Centre National de la
Recherche Scientifique,

*qui m'a inspiré le sujet de cette thèse et m'a aidée
tout au long de ce travail avec gentillesse, patience
et sa compétence inégalable,
En témoignage de ma gratitude et de mon admiration.*

Je remercie tout particulièrement

Monsieur le Professeur J. LEFEBVRE,

Monsieur le Professeur agrégé J. VIALATTE,

Monsieur le Docteur J. GUIVARCH,

d'avoir bien voulu m'autoriser à reproduire des observations de leurs services.

Qu'il me soit permis de leur exprimer mes sentiments de profonde gratitude.

**Les séquelles
du rachitisme carentiel**

Le rachitisme carentiel, affection du jeune enfant en pleine croissance, est encore très fréquent en France. Bien traité, par des doses suffisantes et régulières d'une association vitamino-calcique, il guérit rapidement, de manière spectaculaire, et le plus souvent sans séquelles.

Toutefois, il arrive qu'à des consultations spécialisées soient adressés de grands enfants présentant des séquelles de rachitisme devant lesquelles un autre diagnostic a été évoqué. A ce propos il faut remarquer qu'il est peu aisé de reconstituer l'histoire clinique, d'autant plus difficile à faire préciser par les parents que ceux-ci appartiennent souvent à des milieux sociaux déshérités. Hormis les cas où l'enfant a été hospitalisé il est rare que des examens radiologiques aient été pratiqués durant la période évolutive du rachitisme.

Parmi les publications ayant trait à cette affection, nombreuses sont celles traitant de la période évolutive et des déformations des membres inférieurs. Celles consacrées à l'étude des séquelles nous ont paru très succinctes et peu nombreuses.

Les séquelles du rachitisme carentiel semblent très méconnues. D'une grande variabilité, elles sont souvent de diagnostic très difficile. On hésite à rattacher à un rachitisme certaines images radiologiques ou bien un nanisme, ou encore une coxa vara isolée.

Nous avons pu effectuer ce travail grâce à un certain nombre de dossiers d'enfants hospitalisés au Centre Hélios Marin de Roscoff, adressés le plus souvent après un court séjour à l'Hôpital des Enfants Malades. Pour la majorité d'entre eux, nous nous efforcerons de fournir la preuve du rachitisme par les clichés de la période évolutive.

Afin d'envisager successivement les diverses séquelles du rachitisme nous exposerons l'observation d'un enfant suivi à Roscoff et dont le rachitisme fut particulièrement riche en complications.

Un cas de rachitisme grave avec séquelles

C'est l'histoire lamentable d'un enfant ayant un rachitisme d'une grande sévérité dans des conditions que l'on pourrait presque qualifier « d'expérimentales ».

OBSERVATION N° 1

M. Louis, né le 20.10.1958 :

— a eu un développement normal jusqu'à l'âge d'un an — date à laquelle il a commencé à marcher —. C'est à cette époque que la mère, débile, commença à le sequestrer dans une cave sans lumière pour éviter les représailles du père et ceci jusqu'à ce que l'enfant soit âgé de 4 ans 1/2. C'est seulement en mai 1963 que la mère se décide à amener l'enfant consulter. Devant les déformations monstrueuses et l'aspect radiologique montrant une décalcification intense avec de nombreuses fractures, le diagnostic de rachitisme est porté, et le traitement vitaminique immédiatement entrepris. En août 1963 un contrôle radiologique montre :

— une récalcification avec liseré dans les régions métaphysaires, ce qui confirme le diagnostic de rachitisme vitamino-sensible.

— des géodes cartilagineuses à l'extrémité distale des os de l'avant bras.

A partir de décembre 1963, l'enfant est perdu de vue et le traitement est arrêté. Malgré ses déformations l'enfant recommence à marcher, mais est à nouveau séquestré en dépit des efforts des services sociaux.

En octobre 1964, la mère est enfin déchue de ses droits et l'enfant est présenté au Dr Rigault, hospitalisé dans le service du Professeur Vialatte à l'Hôpital des Enfants Malades puis adressé au Centre Helio Marin de Roscoff.

L'enfant, alors âgé de 6 ans :

— pèse 17 kg

— mesure 91 cm soit - 6 D. S.

Le nanisme est sévère :

— cliniquement :

les déformations atteignent tout le squelette

a) les plus importantes intéressent les membres inférieurs où il existe des croses fémorales et tibiales.

b) les membres supérieurs sont très incurvés, l'enfant ayant marché à quatre pattes.

c) le thorax est déformé en crinoline.

d) il existe une scoliose.

— radiologiquement :

- Les géodes cartilagineuses notées en août 63 ont totalement disparu.

- Il n'y a plus d'irrégularités métaphysaires.

- Il persiste une ostéoporose très importante.

- On note un défaut de modelage important des diaphyses.

— Les dosages de calcium, de phosphore et des phosphates sont normaux.

L'enfant séjourne 3 ans au Centre Hélios Marin de Roscoff. Les déformations sont encore apparentes, mais la morphologie de l'enfant est transformée. Les croses tibiales antérieures sont néanmoins si marquées qu'elles nécessitent une intervention chirurgicale.

Il y a eu un rattrapage très net du retard en taille ainsi qu'en témoigne la courbe de croissance (voir dernier chapitre) : l'enfant âgé de 9 ans mesure 116,5 cm soit - 2 D. S. En 3 ans il a grandi de 25,5 cm.

Le cas de cet enfant nous a permis de suivre l'évolution d'un rachitisme grave et d'en citer les séquelles précoces et tardives. Nous allons étudier celles-ci plus en détail et insisterons à propos de chacune d'elles sur les diagnostics différentiels à évoquer au stade d'un rachitisme séquellaire.

Les séquelles précoces et tardives du rachitisme carentiel

A) LES SÉQUELLES RADIOLOGIQUES :

En suivant la séquence des clichés d'un rachitisme sous traitement on remarque dans certains cas des images assez classiques qui peuvent néanmoins être classées au rang de séquelles.

- Ce sont — les inclusions cartilagineuses,
— les doubles contours,
— le défaut de modelage.

1) Précoces et transitoires.

a) *Inclusions cartilagineuses.*

Lors de la réimprégnation calcique d'un rachitisme en traitement il arrive que la réparation soit irrégulière. Suivant la période à laquelle on instaure le traitement la localisation de ces images varie :

— Dans un premier cas les inclusions occupent toute la région métaphysaire, lui donnant un aspect soufflé. Elles existent durant une période très brève. Quelques mois plus tard il persiste de véritables encoches à bordure condensée.

OBSERVATION N° 2

D. Jacky, né en mars 1966 :

— Hospitalisé à l'âge de 20 mois à Châteauroux pour rachitisme typique avec grande hypotrophie staturo-pondérale et bourrelets épiphysaires
Mise en route du traitement.

— transféré aux Enfants Malades à l'âge de 22 mois
taille : 71 cm
poids : 8,500 kg

Devant les clichés de janvier 1968, le Dr Maroteaux pose le diagnostic de rachitisme grave à réparation irrégulière.

— enfant adessé à Brevannes. Reprise de la croissance et amélioration très nette de l'état général. Les clichés pratiqués ultérieurement montrent la guérison complète du rachitisme

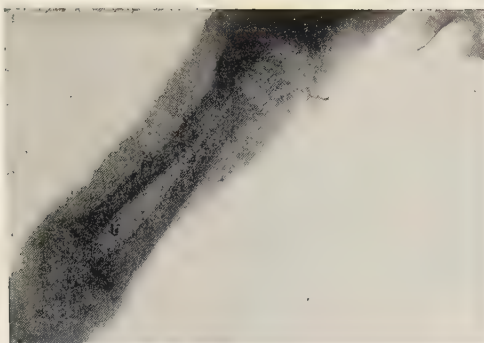


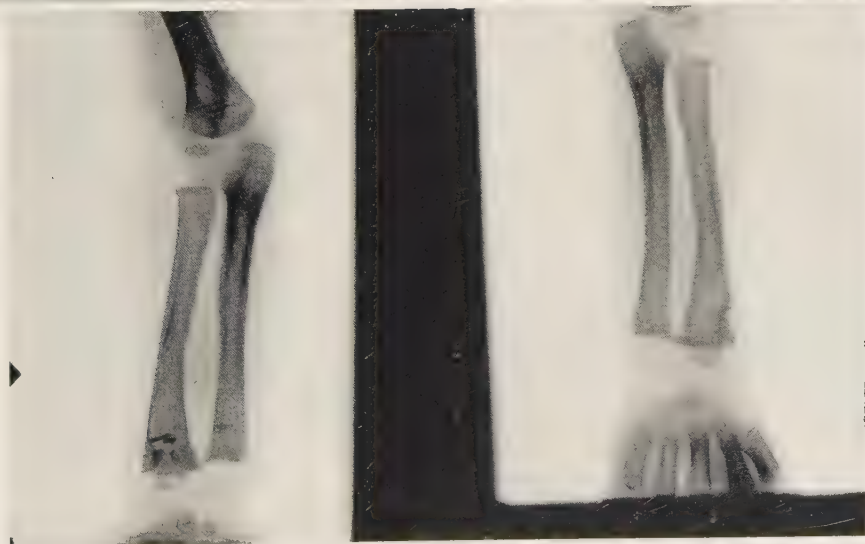
Fig. 1 : Observation N° 2
Cliché de novembre 1967 :
Rachitisme évolutif.

Fig. 2 : Observation N° 2
janvier 1968 :
Métaphyses soufflées,
ébauche de double contour.

Fig. 3 . Observation N° 2
avril 1968 :
Encoches et double contour.



2



3

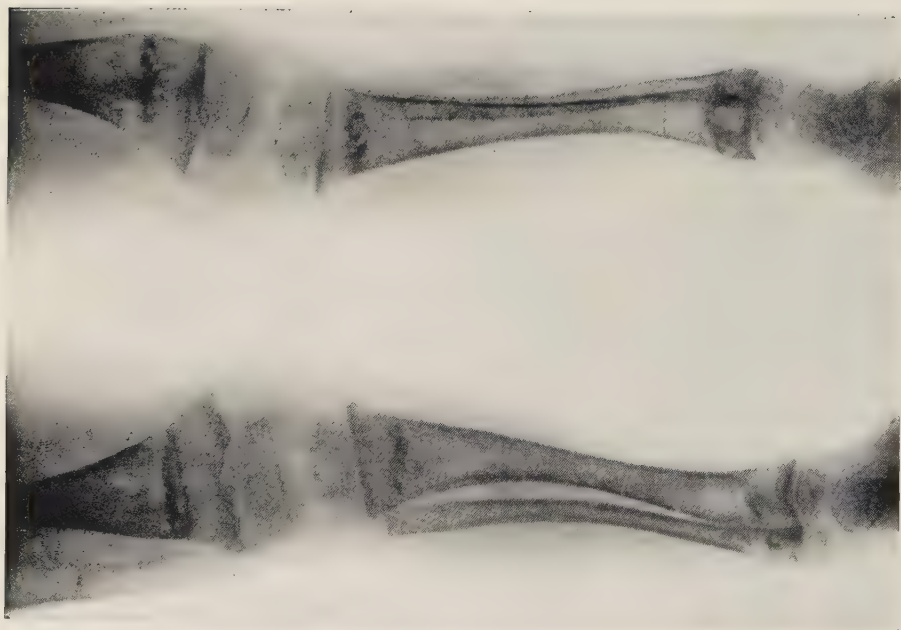


Fig. 4 : Observation N° 3
Cliché de mai 1959 :
Début de réparation ; inclusions ayant
migré vers la diaphyse.



Fig. 5 : Observation N° 3
décembre 1959 :
Noter la trabéculatation anormale. Aspect
en mailles de la jonction mé-
taphyso-diaphysaire.
En 6 mois, les géodes ont
complètement disparu.

— dans d'autres cas, où le traitement a été moins précoce, les géodes cartilagineuses occupent la jonction diaphyso-métaphysaire.

Quelques mois plus tard les images géodiques ont disparu, mais il persiste une trabéculatation anormale. Sa constatation est d'une grande importance car l'existence de cet aspect en mailles permet à elle seule d'affirmer le rachitisme.

OBSERVATION N° 3

O. Michel, né en juillet 1956 :

- séjour de 2 ans 1/2 au Centre Helio Marin de Roscoff.
- à l'entrée : 2 ans 9 mois
Poids 9,100 kg
Taille 77 cm
- l'enfant n'a pas de déformation mais est très hypotrophique. On note un raccourcissement de 3 cm du membre inférieur droit ainsi qu'une rotation de ce membre.
- les radiographies mettent en évidence une petite incurvation tibiale ainsi que les géodes cartilagineuses.
- le bilan phospho-calcique est normal
- à la sortie taille : 94 cm
âge 5 ans 3 mois
Poids 15,100 kg
plus aucun signe de rachitisme. Il persiste seulement un retard staturo-pondéral.

Ces géodes pourraient évoquer des images de chondromes, mais leur faible dimension, leur disparition habituellement rapide et les autres signes d'un rachitisme récent permettent généralement de ne pas faire de confusion avec une chondromatose multiple.

Il ne faudrait pas non plus faire de confusion avec une dysostose métaphysaire, dans laquelle on sait que les irrégularités de la limite du cartilage conjugal peuvent s'accompagner d'images d'inclusions enchondrales. Dans de tels cas, les irrégularités métaphysaires ne s'accompagnent pas de troubles de la structure et de la densité osseuse, mais en revanche la croissance longitudinale des os est habituellement sévèrement troublée et la diaphyse a un aspect massif avec une corticale épaisse qui diffère tout à fait des images de rachitisme.

b) Les images de double contour :

Décrites dans la littérature par le terme « os in os ». Le plus souvent rencontrées sur les clichés de rachis, ce sont des images de réparation

normale d'un rachitisme sous traitement. Dans les observations que nous avons retenues ces images se retrouvent fréquemment, en particulier sur certains clichés de bassin. Le double contour de la tête fémorale donne dans ces cas un aspect de cerclage en cocarde.

OBSERVATION N° 4

F. Jacques, né en mai 1965 :

- l'enfant est adressé à l'Hôpital des Enfants Malades en janvier 1967
- Il n'a jamais eu de vitamines
- La croissance s'est arrêtée à 10 mois
- A l'admission : 1 an 9 mois
taille 75 cm
poids 8,650 kg
le rachitisme est très net :
 - hypotrophie très marquée
 - bourrelets épiphysaires
 - la marche est impossible, l'enfant est très hypotonique.
- L'enfant est ensuite adressé à San Salvador ; la croissance reprend, l'état général s'améliore, les signes de rachitisme disparaissent.

Chez un autre enfant les images de double contour sont visibles aux membres supérieurs, associées à un petit défaut de modelage.

OBSERVATION N° 5

A. Ali, né en juin 1964 :

- hospitalisé à l'âge de 2 ans aux Enfants Malades pour rachitisme sévère avec grande hypotrophie staturo-pondérale et fractures multiples, bourrelets épiphysaires et importante scoliose.
- l'enfant est de très petite taille, adynamique, hypotonique ; l'état général est médiocre ; taille : 68,5 cm (- 6 D. S.)
- après un séjour de 2 ans à San Salvador, et après un traitement vitamino-calcique régulier, la guérison est complète, l'état général est bon.

Devant ces images de double contour, il ne faudrait pas s'orienter vers des maladies à symptomatologie complexe dans lesquelles on voit des hyperostoses corticopériostées (maladie de Caffey, scorbut, syndrome de Silvermann, hyperphosphatasie).

Il importe de bien connaître l'existence de ces images et de les rattacher au rachitisme, en dehors des dédoublements physiologiques du nourrisson.



Fig. 6 : Observation N° 4
Cliché de février 1967 :
Double contour de la tête fémorale.

7
▼

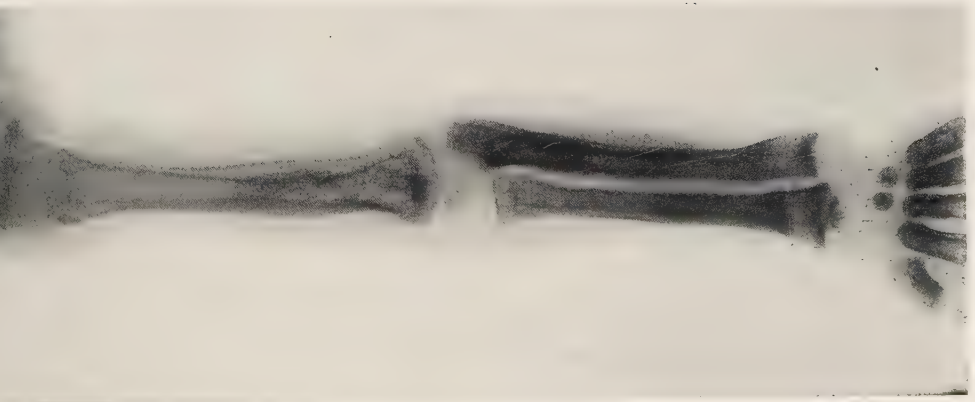


Fig. 7 : Observation N° 5
Cliché de juillet 1966 :
Rachitisme évolutif avec nombreuses fractures.

8
▼



Fig. 8 : Observation N° 5
Cliché de septembre 1966 :
Noter le défaut de modelage.
Noter la zone claire en large bande métaphysaire.

2) défaut de modelage :

ou défaut de tubulation des os longs. Fréquent, il n'est souvent qu'une particularité radiologique qui disparaît rapidement. Mais il arrive qu'associé aux déformations des os longs, il persiste très longtemps.

OBSERVATION N° 6

H. Lamès, né en septembre 1963,

séjourne 2 ans au Centre Helio Marin de Roscoff

— à l'entrée taille : 76 cm - 5 D. S.

poids : 9,500 kg

pour un âge de 2 ans et 10 mois.

tableau de rachitisme « historique » avec gros retard statural. On note des déformations du crâne avec saillie des bosses pariétales (crâne « bosselé » dans son ensemble), des fractures multiples des membres.

Radiologiquement le rachitisme est encore évolutif. Le cliché du thorax montre un « poumon rachitique ». De plus l'émail dentaire est très altéré.

— à la sortie 5 ans

taille 97,5 cm gain de 21,5 cm

l'état général est bon, le rachitisme est guéri, il persiste comme séquelle une démarche maladroite avec rotation externe des 2 membres inférieurs et genu valgum.

A propos de la fig. 10 de cette observation et de la fig. 8 de l'observation n° 5, il nous paraît intéressant de rapprocher la thèse de Suzanne Muller (Paris 1958) traitant d'un cas de dysplasie métaphysaire ou maladie de Pyle,

L'enfant L. François présentait un retard de croissance et des déformations des membres. Radiologiquement on notait l'élargissement des métaphyses, l'existence d'une zone claire métaphysaire, d'un défaut de tubulation des fémurs et des tibias et d'un double contour des métacarpiens. (voir clichés thèse p. 42, 43, comparer ci-dessus fig. 2)

L'absence d'atteinte du crâne et de facteur familial était contre le diagnostic de maladie de Pyle. A notre avis il s'agissait plutôt d'un cas de rachitisme pouvant être considéré comme séquellaire. Il aurait été intéressant de savoir ce qu'est devenu cet enfant, mais nos recherches n'ont pas permis d'en retrouver la trace.

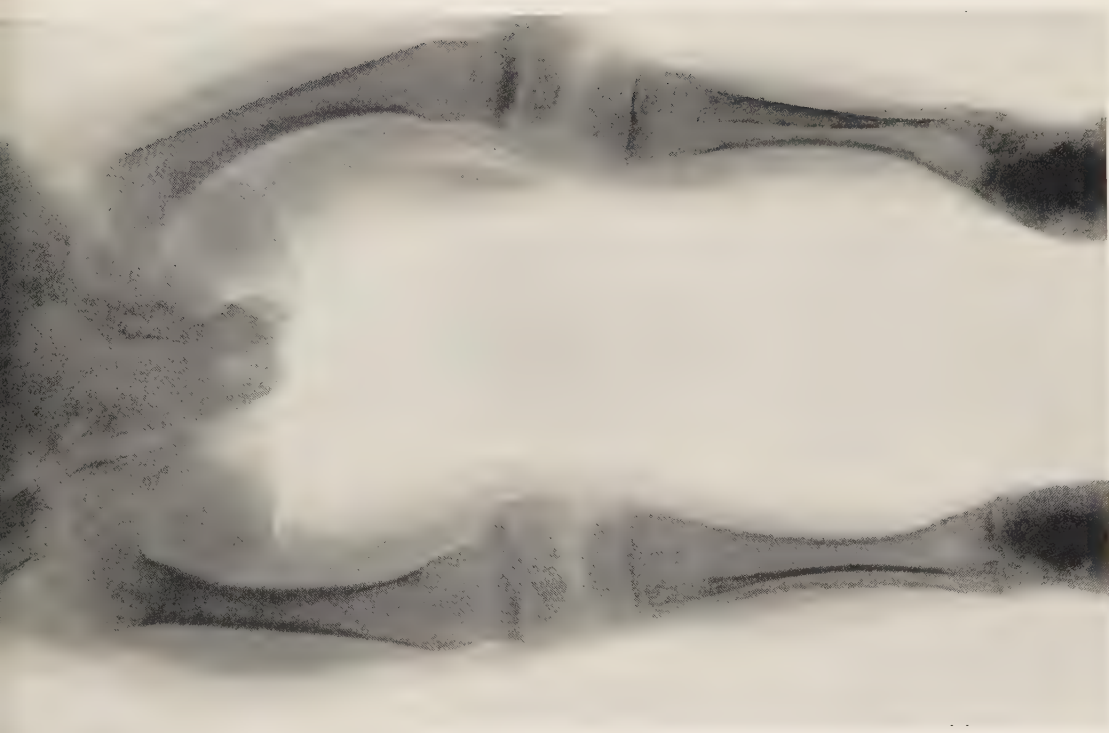


PLANCHE IV

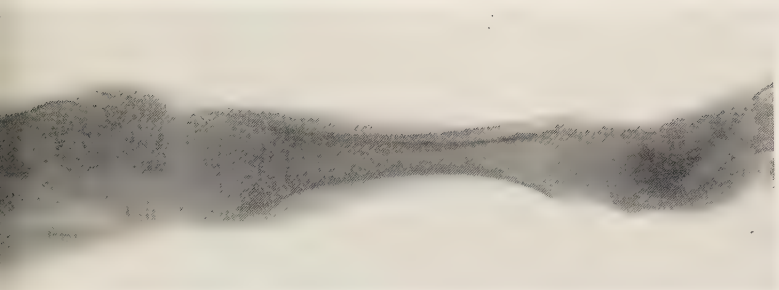


Fig. 9 : Observation N° 6
Cliché d'avril 1966.

▼ Fig. 10 : Observation N° 6
Cliché de juillet 1966 :
Noter la trabéculatation anormale.

Voir aussi les figures 8 et 12.

B) LES SEQUELLES CLINIQUES :

1) Déformations des membres

a) *Incurvations diaphysaires*

— aux membres inférieurs :

Elles sont très fréquentes, presque constantes dès que le rachitisme est tant soit peu marqué. Et ceci d'autant plus que le rachitisme existe déjà ou apparaît à l'âge des premiers pas. On les décrit par le terme d'arcuature tibiale ; mais dans les cas sévères les fémurs sont aussi atteints.

Ce sont elles qui amènent les parents dont les enfants sont peu suivis médicalement à venir consulter.

Ces déformations se produisent dans les 2 plans :

— dans le plan latéral, et réalisent ainsi une courbure à concavité interne donnant l'aspect de jambes en parenthèses avec genu varum

— dans le plan sagittal, et réalisent ainsi une courbure de convexité antérieure, véritable crosse tibiale antérieure.

OBSERVATION N° 7

D. Houria, née en septembre 1962 :

séjour de 2 ans à Roscoff

— à l'entrée 3 ans 7 mois, taille : 89 cm

poids : 14,800 kg

les déformations des membres inférieurs sont évidentes, associées à un gros retard statural.

- genu varum

- jambes en parenthèses avec déformation des fémurs et des os de la jambe.

Il s'agit d'un rachitisme précoce apparu à l'âge de la marche.

l'enfant a reçu au cours de la 2^e année 2 ampoules d'Auxergyl D3.

Les radios montrent qu'il s'agit d'un rachitisme carenciel partiellement traité avec densification importante des corticales.

Les dosages de calcium, phosphore et phosphates sont normaux.

— Sous traitement vitamino-calcique l'évolution est favorable et le redressement partiel des courbures permet d'éviter l'ostéotomie.

— à la sortie, taille : 105 cm

poids : 19,800 kg

les déformations sont minimales, il persiste une arcuature du 1/4 inférieur du tibia.



Fig. 11 : Observation N° 7
Cliché de juin 1965 ;
Rachitisme évolutif.

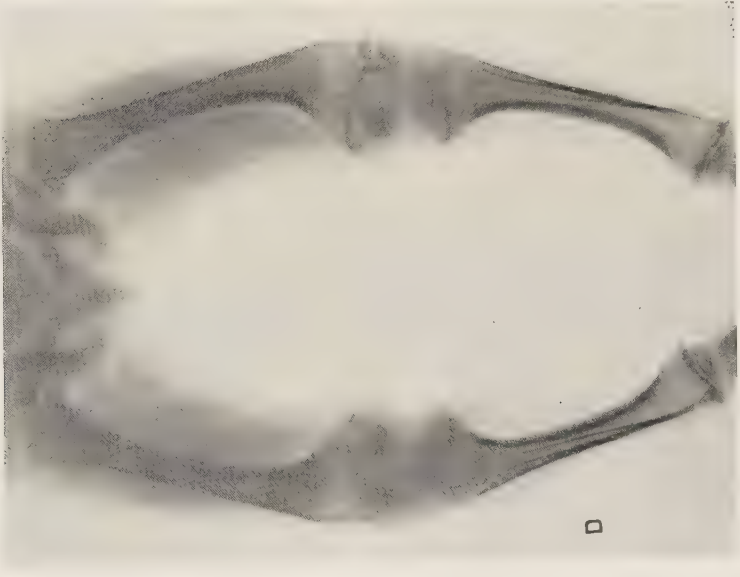


Fig. 12 : Observation N° 7
mai 1966 :
Incurvation des
fémurs et des tibias,
défaut de modelage.

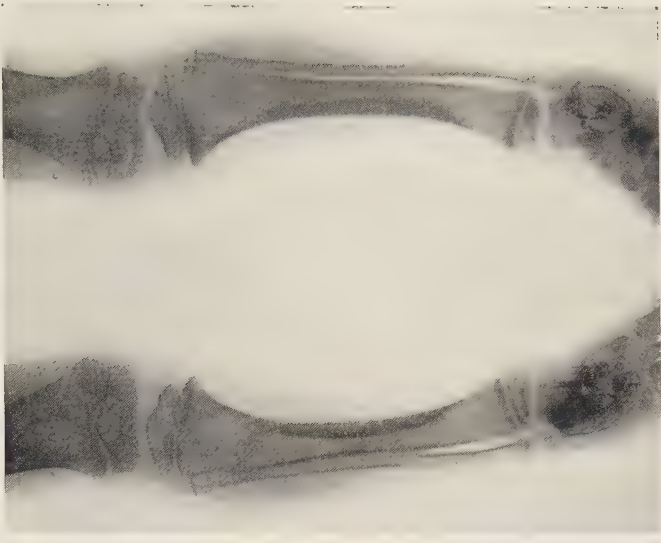


Fig. 13 : Observation N° 7
octobre 1967 : Noter le petit coup de hache
de la face externe du tibia 1/3 supérieur

Quand l'atteinte a été très sévère les déformations se produisent simultanément dans les 2 plans comme c'est le cas chez M. Louis (observation N° 1).

C'est aussi le cas dans l'observation suivante (H. Jean-Michel) mais ici la déformation dans le plan latéral s'est faite vers l'extérieur et réalise une courbe en S à convexité interne. Ceci s'explique car le rachitisme a été très précoce et l'enfant n'a jamais marché.

OBSERVATION N° 8

H. Jean-Michel, né en avril 1961 :

séjour de 3 ans à Roscoff

- enfant dont les conditions sociales sont lamentables — rachitisme très précoce — a fait plusieurs séjours à l'Hôpital de Saint-Quentin.
- à l'entrée au Centre Helio Marin : taille de 65,5 cm pour 3 ans 3 mois, ce qui correspond à la taille d'un enfant de 6 mois et situe l'enfant à - 10 D. S. de la moyenne. (voir plus loin, dernier chapitre courbe de croissance).
- toutes les diaphyses sont déformées, on note une très importante cyphose lombaire (voir fig. 30), on remarque de plus des altérations de la forme et de l'émail des dents.
- L'enfant est mis sous traitement vitamino-calcique pendant 3 ans — et dort pendant 18 mois dans une coquille de correction nocturne.
- en fin de séjour :
taille : 98 cm soit - 4 D. S.
à 6 ans 4 mois.

Les déformations sont moins importantes, la cyphose est atténuée. Malgré un rattrapage très notable de la courbe de croissance l'enfant n'a ni une taille ni une morphologie normales.



Fig. 14 : Observation N° 1
Enfant M. Louis.
Noter les déformations dans les deux
plans aux membres inférieurs, ainsi
que l'incurvation des membres supérieurs.



Fig. 15 : Observation N° 1
Crosse tibiale antérieure.



Fig. 16 : Observation N° 1
Cliché de novembre 1964 :
Membre inférieur - face.



Fig. 17 : Observation N° 1
Profil novembre 1964 :
Noter la trabéculatation anormale.

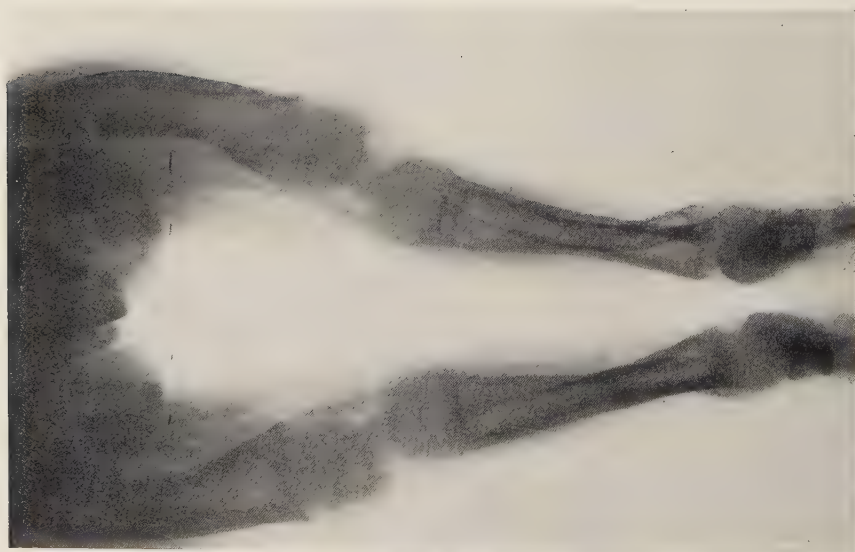


Fig. 18 : Observation N° 8
Cliché d'avril 1964 :
Les contours osseux sont à peine
visibles. Déminéralisation globale.



Fig. 19 : Observation N° 8
mai 1966 :
Incurvation en S.

Les déformations des membres inférieurs disparaissent plus ou moins et les courbures se redressent sous l'influence du traitement vitamino-calcique et du repos au lit, avec suppression de la marche. Le défaut de modelage, très souvent associé, disparaît lui aussi.

Mais il est des cas où les déformations restent trop importantes et nécessitent l'ostéoclasie. Ce fut le cas de M. Louis (observation N° 1).

Dans d'autres cas la courbure semble « migrer » avec la croissance, et on retrouve au 1/3 moyen du tibia la déformation qui siégeait à la métaphyse. On se trouve alors devant des images radiologiques trompeuses qui, sans la notion d'antécédents de rachitisme, n'évoqueraient pas cette affection. Il est intéressant de voir côte à côte les clichés illustrant cette évolution particulière et ici plus qu'ailleurs le cliché de début prend tout son intérêt. (figures 20 à 22).

OBSERVATION N° 9

G. Chantal, née en avril 1960 :

2 séjours à Roscoff, le premier de 62 à 64 pour rachitisme.

Le second de 1967 à 1968 pour convalescence de fracture du fémur post-traumatique.

— 1^{er} séjour :

poids 9 kg
taille 71 cm
âge 2 ans

- l'enfant, déjà hospitalisée à l'hôpital de Mortagne, a reçu 15 mg de vitamine D
- l'état général est médiocre, le rachitisme est important avec déformation des 2 tibias, et crosses à concavité interne ; la courbure siège à la cheville.

A la sortie, taille : 97 cm, les courbures sont très améliorées — la croissance reprend.

— 2^e séjour :

taille 110 cm, âge 7 ans, enclouage fémur, il persiste une petite déformation du tibia.

La séquence des clichés de cette enfant nous amène à soulever le problème de l'existence de la Toxopachyostéose de Weismann Netter « définie par l'incurvation et l'épaississement des deux os de la jambe ». A ce tableau s'associe le plus souvent un nanisme. Il faut noter qu'avant 1954 les

cas décrits par Weismann Netter étaient classés parmi les séquelles de rachitisme. De plus, sur les clichés de la collection de Weismann Netter, on retrouve le plus souvent les lésions trabéculaires à la jonction diaphyso-métaphysaire, ce qui ferait conclure à un rachitisme séquellaire.

— aux membres supérieurs :

Les déformations sont beaucoup moins fréquentes mais existent dans les cas de rachitisme sévère lorsque l'enfant marche à quatre pattes (voir figure 14) ; les déformations s'estompent généralement, mais les os du bras et de l'avant bras gardent un aspect trapu et court (voir observation N° 17).



Fig. 20 : Observation N° 9
Cliché de décembre 1961 :
Période évolutive.

Fig. 21 : Observation N° 9
avril 1963 :
Incurvation des jambes. La courbure siège à
la cheville

Fig. 22 : Observation N° 9
mai 1967 :
Persistance de la courbure avec petit
épaississement cortical.

21



22



b) Les Coxa Vara

La hanche est presque toujours touchée dans le rachitisme, mais cette atteinte est très souvent discrète et transitoire. Dans sa thèse Jean-Marie Toutain retient 12 coxa vara rachitiques sur 75 cas étudiés (Paris 1961).

Le plus souvent c'est au début de la phase de réparation de son rachitisme que l'enfant présente une petite coxa vara qui aurait tendance à s'accroître à mesure que la réparation s'effectue et que se redressent les courbures (John Caffey p. 612).

Le diagnostic de coxa vara d'origine rachitique est facile si l'on possède les éléments cliniques et radiologiques de la période évolutive. Mais c'est rarement le cas. On peut se demander si beaucoup d'enfants adressés aux consultations d'orthopédie avec le diagnostic de coxa vara congénitale n'ont pas présenté un rachitisme bref, ayant passé inaperçu par négligence, et dont ils n'auraient gardé comme seule séquelle qu'une coxa vara. L'observation suivante illustre ce fait :

OBSERVATION N° 10

D. Catherine, née en mai 1965 :

— séjourne 1 an à Roscoff

à l'entrée : taille 92 cm

poids 14 kg

- chez cette enfant de 35 mois le diagnostic de coxa vara d'origine rachitique avait été retenu bien que les déformations des membres inférieurs aient été minimales ;

- l'enquête a permis de retrouver des radiographies faites à l'âge de 2 ans, pour un retard de la marche, et qui mettent en évidence un rachitisme encore évolutif.

Durant son séjour à Roscoff, l'enfant a été mise sous traitement vitamino-calcique.

— l'enfant a été revue à l'hôpital des Enfants Malades en 1969 - 1970. Elle n'a plus d'autre séquelle, mais la coxa vara persiste.



Fig. 23 : Observation N° 10
Cliché de juin 1967 :
Cheville : rachitisme
en voie de réparation.

Fig. 24 : Observation N° 10
Bassin de juin 1967.

Fig. 25 : Observation N° 10
Bassin de juillet 1968 :
Coxa vara importante.

24 ►



25 ▼



c) *Le genu Valgum* :

Plus banal encore que la coxa vara c'est le plus souvent une séquelle isolée d'un rachitisme parfaitement guéri. Généralement il disparaît complètement à l'adolescence.

Mais il est des cas où un genu valgum est si marqué qu'il nécessite l'intervention chirurgicale.

OBSERVATION N° 11

A. Djamila, née en novembre 1955 :

- Adressée à Roscoff par l'Hôpital Bretonneau à l'âge de 11 ans avec le diagnostic de rachitisme vitamino-résistant tardif (hypocalcémie, hypophosphorémie).

Apparition du genu valgum à l'âge de 9 ans 1/2, accentuation progressive depuis.

Après bilan biologique et U.I.V. le diagnostic de R.V.R. est éliminé, mais le problème de la phosphorémie abaissée reste posé.

- Taille 133 cm ; poids 36,9 kg (excès pondéral pré-pubertaire).
- Genu valgum très disgracieux entravant la marche — pas d'autre déformation — écart intermalléolaire de 21 cm.
- On note également un bourrelet radial important.

Le traitement vitamino-calcique n'entraîne pas d'amélioration clinique — mais au bout de 3 mois la phosphorémie remonte sans augmentation de la calcémie ni de la calciurie, ce qui confirme le diagnostic de rachitisme vitamino-sensible. En septembre 1967 l'intervention chirurgicale nécessaire est pratiquée.



Fig. 27 : Photo de l'enfant en mai 1967.



Fig. 26 : Observation N° 11
février 1967 :
Poignet : aspect de rachitisme
vitamino résistant.

Fig. 28 : Observation N° 11
▼
Genoux de mai 1967 :
Les cartilages de conjugaison sont
très élargis.



2) Les atteintes du thorax et du rachis.

— Le thorax.

Les déformations se voient assez souvent et réalisent un aspect en crinoline avec striction sous mammaire (voir fig. 29). Cette déformation s'atténue ou disparaît même complètement. Mais il persiste un thorax longiligne.

— Le rachis.

a) *La scoliose :*

Citée comme séquelle fréquente dans les ouvrages classiques, elle nous apparaît plus rare. Quand il y a une scoliose elle reste modérée même dans les cas sévères.

b) *Les cyphoses, avec anomalies vertébrales :*

Assez fréquentes dans la région dorsale, elles sont rares dans la région lombaire sauf si le rachitisme a été très précoce et a touché un enfant qui commençait à se tenir assis.

L'observation n° 8 mérite d'être reprise ici. Le cliché de profil de la colonne dorso-lombaire de cet enfant met en évidence une déformation en sabot de la première vertèbre lombaire. On peut penser que cet aspect cunéiforme est dû à la statique physiologique du nourrisson. Vers 6-9 mois tous les nourrissons présentent une cyphose lombaire en position assise. Chez les rachitiques les phénomènes mécaniques s'exercent sur un os déminéralisé. A ceci s'ajoute l'hypotonie musculaire, autre facteur de cyphose. Quand le rachitisme est peu important et traité à temps les déformations des vertèbres n'ont pas le temps de se faire. Mais dans les cas sévères ou non traités, la vertèbre se déforme et cette déformation se fixe car, au contraire de ce qui se passe pour les os longs, le corps vertébral n'a guère de potentialité de remodelage. Cette observation n'est pas isolée. Nous avons, grâce au fichier de radiologie des Enfants Malades, retrouvé deux cas semblables à la Clinique Médicale Infantile.



Fig. 29 : Observation N° 1
Cliché de novembre 1964 :
Thorax et rachis de face.

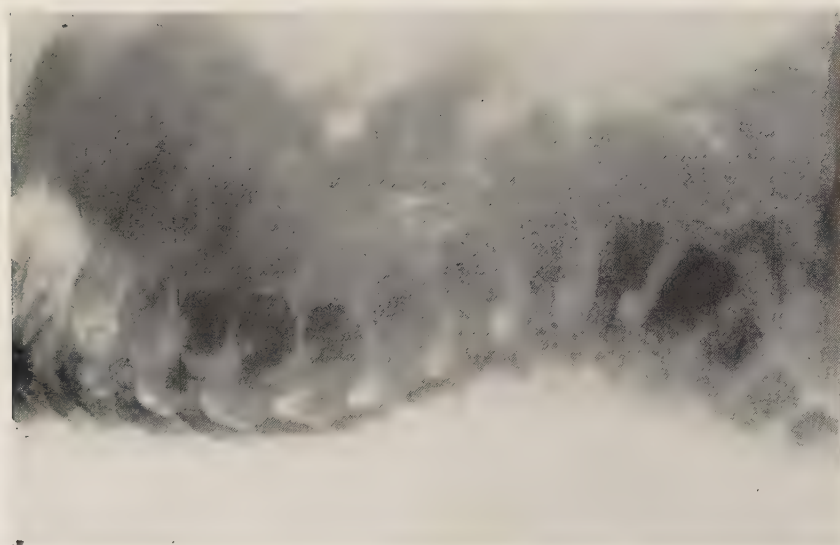


Fig. 30 : Observation N° 8
Cliché de février 1966 :
Déformation cunéiforme de la première
lombaire.

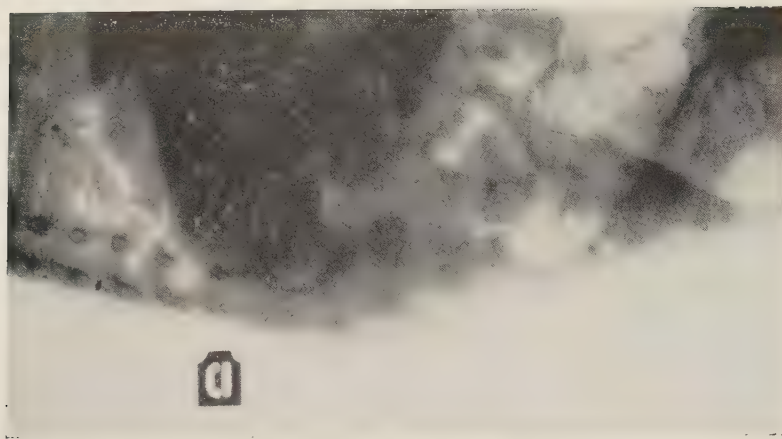


Fig. 31 : Observation N° 12
Cliché de mars 1964.



Fig. 32 : Observation N° 13
Cliché de début :
Rachitisme évolutif.



Fig. 33 : Observation N° 13
Photo de l'enfant assis.

Fig. 34 : Observation N° 13
Cliché du rachis en août 1957
(3 ans et demi).



OBSERVATION N° 12

F. Amar, né en août 1953 :

- Est adressé à l'âge de 1 an par l'Hôpital de Neuilly pour hypotrophie.
- Les renseignements fournis sont peu nombreux. On sait que l'enfant a eu une ampoule de Sterogyl 15 à l'âge de 6 mois.
- A l'admission à l'Hôpital des Enfants Malades, l'enfant, âgé de 1 an, est très hypotonique. On note des bourrelets radiaux importants, un chapelet costal. L'enfant se tient assis, mais la cyphose lombaire est très marquée, la station debout, même avec appui est impossible. L'enfant est ensuite adressé à San Salvador : la croissance reprend, l'état général est bon, l'enfant marche seul rapidement.

OBSERVATION N° 13

V. Alain, né en mars 1954 :

- Admis à la clinique Médicale Infantile en octobre 1957, adressé par le centre hospitalier de Troyes.
- Le début du rachitisme aurait été noté à l'âge de 3 mois, — mais non traité.
- A l'entrée âge 3 ans 7 mois, taille 79 cm :
- On note des déformations très importantes des membres inférieurs et des membres supérieurs. L'enfant est grabataire.
- La cyphose est très marquée (voir fig. 33). Chez cet enfant la radiographie de la colonne vertébrale de profil ferait évoquer une maladie de Hurler, mais les clichés de la période évolutive apportent la preuve du rachitisme.

Devant de telles images de vertèbres en éperon, on évoque avant tout les mucopolysaccharidoses et le myxoedème :

— Parmi les mucopolysaccharidoses, la maladie de Morquio est facile à éliminer (pas d'aplatissement des corps vertébraux) et c'est la maladie de Hurler qui doit être évoquée. Outre les signes cliniques (faciès, débilité mentale, surcharge viscérale) l'examen du squelette montre un aspect massif des os longs et des os de la main, ainsi qu'un élargissement des côtes.

— Dans les myxoedèmes, on sait que des images semblables peuvent s'observer. Le retard osseux et les dysgénésies épiphysaires permettent, avec les signes cliniques, de ne pas faire de confusion.

Quant aux autres dysplasies osseuses dans lesquelles un aspect cunéiforme peut s'observer (achondroplasie) le nanisme sévère et l'importance des modifications squelettiques ne permettent aucune erreur.

3) les atteintes du crâne :

Il est difficile d'établir avec certitude une relation de cause à effet entre le rachitisme et la craniosténose, car un enfant porteur d'une craniosténose peut être atteint de rachitisme.

Après avoir éliminé les cas :

— où la craniosténose était de caractère familial (tous les garçons de la fratrie, dont l'un seulement avait un rachitisme, présentaient une craniosténose),

— où la craniosténose préexistait au rachitisme,

— enfin, la craniosténose chez les enfants d'Afrique du Nord, car dans ces cas il semble y avoir un facteur ethnique favorisant,

seule une observation montre une craniosténose pour laquelle on peut incriminer avec certitude le rachitisme comme facteur étiologique.

OBSERVATION N° 14

Q. Yannick, né en février 1964 :

- Séjourne à Roscoff pendant 2 ans, adressé par l'hôpital Saint-Vincent de Paul où l'enfant a été traité, pour rachitisme avec déformations importantes.
- A l'entrée, âge 2 ans 8 mois, taille 77,5 cm
le nanisme est très disgracieux.
- On note d'emblée la déformation du crâne avec saillie du front vers l'avant et allongement du diamètre antéro-postérieur.
Le périmètre cranien est de 50 cm.
A cette craniosténose localisée s'ajoute un retard psycho-moteur — l'enfant commence à marcher, ne parle que très peu.
- Le traitement vitamino-calcique est poursuivi.
- Evolution : reprise de la croissance, taille 93,5 cm (4 ans 8 mois).
- Le rachitisme est guéri. Mais les membres inférieurs restent raccourcis et déformés.
De plus, il persiste un retard de développement psychologique.

Dans leur article « craniosténoses et rachitisme », Reilly, Leeming, et Fraser retiennent 19 craniosténoses pour 59 enfants atteints d'un rachitisme très sévère — mais ce sont des rachitismes de tous les types (carentiels, R. V. R., avec acidose rénale, hypophosphatasique etc...)

En ne comptant que les rachitismes carentiels de leur étude, seuls 4 enfants auraient eu une craniosténose.

A notre avis, si la craniosténose peut être une séquelle de rachitisme, elle reste exceptionnelle du moins dans le rachitisme carentiel ; l'association craniosténose - Rachitisme vitamino-résistant par contre semble plus fréquente.

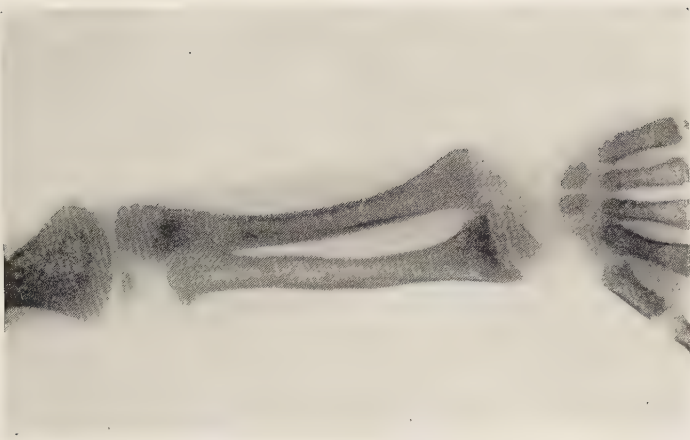
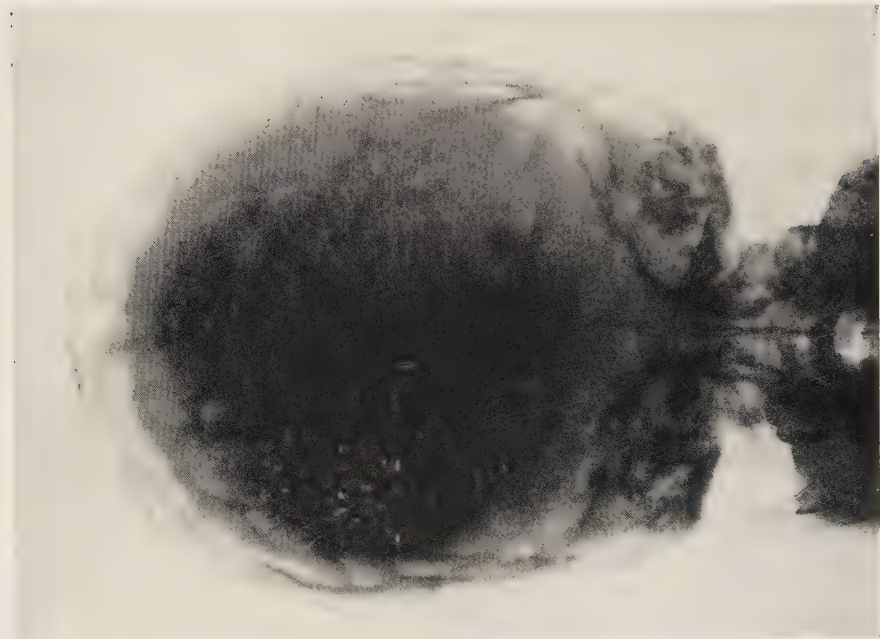


Fig. 35 : Observation N° 14
Cliché de février 1964 :
Rachitisme évolutif.

▼ Fig. 36 Observation N° 14
décembre 1966 :
Craniosténose. La suture
sagittale n'est plus visible.

Rattrapage de la croissance et problème des nanismes

Un des signes les plus importants du tableau clinique du rachitisme est l'arrêt de la croissance et le retard statural qui en découle.

On peut se demander si un enfant ayant présenté en pleine croissance un rachitisme important sera capable, après guérison effective de son affection, d'atteindre la taille moyenne des enfants de son âge.

On constate le plus souvent que, malgré un rattrapage important, l'enfant garde une taille inférieure à celle des enfants dont la croissance s'est effectuée sans problème. Les observations suivantes illustrent ce fait :

OBSERVATION N° 15

E. Jean-Claude, né en août 1964 :

— Entre à l'Hôpital des Enfants Malades en juin 1967 (2 ans 10 mois) pour rachitisme d'une intensité extrême. Les déformations prédominent au thorax. On note des fractures multiples au nombre de 15. La fontanelle antérieure est encore ouverte.

— Adressé à Roscoff en octobre 1967

taille 76 cm (soit - 5 D. S.) âge 3 ans 2 mois, poids 9,5 kg.

L'enfant a déjà reçu un traitement vitaminocalcique (10 mg de vitamine D).

Les déformations sont très importantes, le crâne est bosselé, les bosses pariétales sont très accentuées. La fontanelle est fermée. Les radiographies d'octobre 1967 mettent en évidence un rachitisme encore évolutif mais, avec de nombreuses images de double contour, qui signalent un début de réparation.

- En novembre 1968 (après 1 an et demi de traitement vitamino-calcique) taille : 92 cm. Radiologiquement le rachitisme est parfaitement guéri — la trame est de bonne qualité — les courbures se sont redressées.
- En octobre 1969 (5 ans 2 mois) taille : 102 cm, il apparaît un problème nouveau ; la calciurie reste élevée (5 mg/kg/24 h).
- En décembre 1969, taille 103 cm, $< - 2$ D. S. (5 ans 4 mois). La calciurie tend à se normaliser.

En conclusion :

- Evolution radiologique favorable
- Très bonne évolution clinique (bon état général, redressement des déformations)
- Le rattrapage de la croissance est remarquable.

En 2 ans 2 mois gain de 27 cm. ($- 5$ D. S. à $< - 2$ D. S.)

On peut penser que, dans quelques années, l'enfant atteindra la taille moyenne des enfants de son âge.

Néanmoins, actuellement, malgré un gros rattrapage, la taille reste en-dessous de la normale.

Une autre observation déjà citée ci-dessus (observation N° 9) est plus démonstrative parce que l'enfant a été suivie durant 6 ans.

G. Chantal : *OBSERVATION N° 9*

à l'âge de 2 ans		71 cm
4 ans 3 mois		97 cm
7 ans		110 cm
8 ans		117 cm

- en 6 ans l'écart passe de $- 4$ D. S. à $- 1$ D. S.

Cette enfant, réhospitalisée à l'âge de 7 ans au centre Helio Marin de Roscoff pour convalescence de fracture du fémur, n'avait plus aucun signe de rachitisme et son état général était satisfaisant.

Néanmoins à 8 ans elle n'avait pas atteint la taille moyenne de 125 cm (voir courbe).

Dans les observations ci-dessus les enfants avaient des retards de croissance considérables mais non catastrophiques. Il en est autrement pour H. Jean-Michel.

- Entré au centre Helio Marin de Roscoff en juillet 1964.

Taille 65,5 cm pour 3 ans 3 mois soit - 10 D. S.

Cette taille est celle d'un enfant de 6 mois.

- A sa sortie : octobre 1967 :

Taille : 98 cm pour 6 ans 5 mois soit - 4 D. S.

Le rattrapage a donc été très important, mais l'enfant reste petit : à 6 ans et demi il a la taille d'un enfant de 3 ans et demi. Le nanisme est évident. mais la morphologie de cet enfant est normale. Les déformations des membres ont presque disparu. Le rattrapage continuera à s'effectuer, mais il est probable que cet enfant restera toujours très en-dessous de la taille moyenne. Nous avons essayé de le revoir, mais toutes les recherches quant à son domicile actuel ont été vaines.

En effet, il serait intéressant de savoir qu'elle est la taille actuelle de tous ces enfants. L'un d'eux a pu être revu dans sa famille.

OBSERVATION N° 16

D. Pascal, né en février 1961 :

- à l'âge de 3 ans est hospitalisé à Saint-Quentin pour rachitisme très important avec fractures. Les déformations atteignent surtout les membres inférieurs. Le traitement vitamino-calcique avait été mis en route dès cette période.

- hospitalisé à Roscoff à l'âge de 3 ans 5 mois taille 72 cm : soit - 7 D. S. ce qui correspond à la taille d'un enfant de 10 mois.

Poids : 9,400 kg.

Le nanisme est sévère et l'aspect de l'enfant est particulier : l'abdomen très distendu contraste avec la gracilité des membres inférieurs déformés ; on note encore d'importants bourrelets épiphysaires.

- A la sortie taille : 91 cm, pour 5 ans 7 mois soit - 5 D. S.

Les déformations des membres sont corrigées, il persiste un genu valgum et une coxa vara.

- En décembre 1969 (8 ans 9 mois).

On revoit l'enfant dont l'état général est bon. Le genu valgum est corrigé.

L'enfant mesure 110 cm soit - 4 D. S., pèse 26 kg.

En 5 ans l'écart par rapport à la moyenne est passé de - 7 D. S. à - 4 D. S. ; le rattrapage reste très incomplet puisque, à presque 9 ans, Pascal a la taille d'un enfant de 5 ans et demi.

C'est dans ces cas de nanisme chez des enfants dont la morphologie est normale, sans déformations des membres, qu'il faut toujours rechercher des antécédents de rachitisme et penser plus souvent à cette affection dont la seule séquelle est alors un retard statural. Dans le doute sur l'étiologie d'un nanisme, il importe de faire l'étude du squelette complet, à la recherche d'une séquelle radiologique (petite déformation de la corticale des diaphyses) ou d'altérations minimales de la trame osseuse (la trabéculatation anormale en mailles, à la jonction métaphysodiaphysaire, doit faire porter le diagnostic étiologique de rachitisme).

L'observation suivante est celle d'un enfant atteint de rachitisme très sévère et dont l'évolution a été moins favorable.

OBSERVATION N° 17

M. Fabrice, né en avril 1961 :

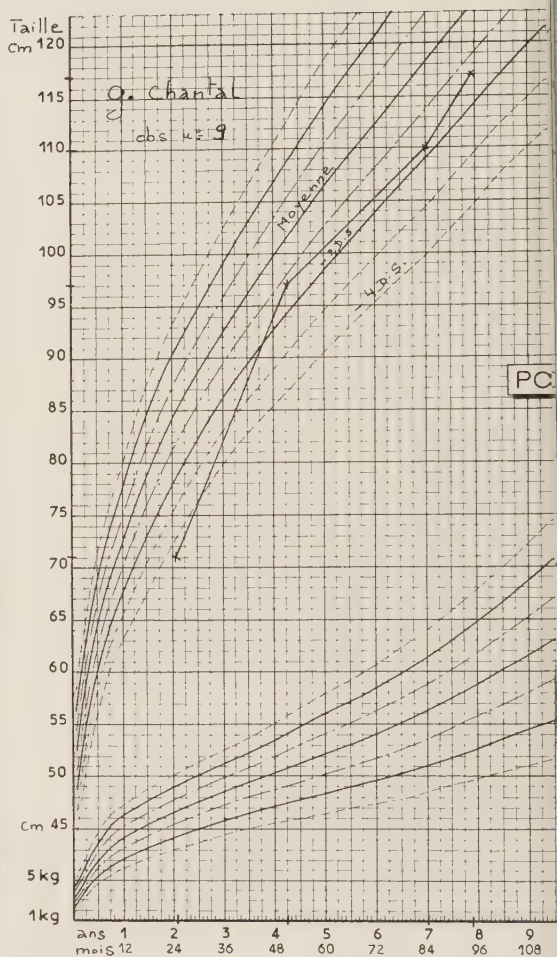
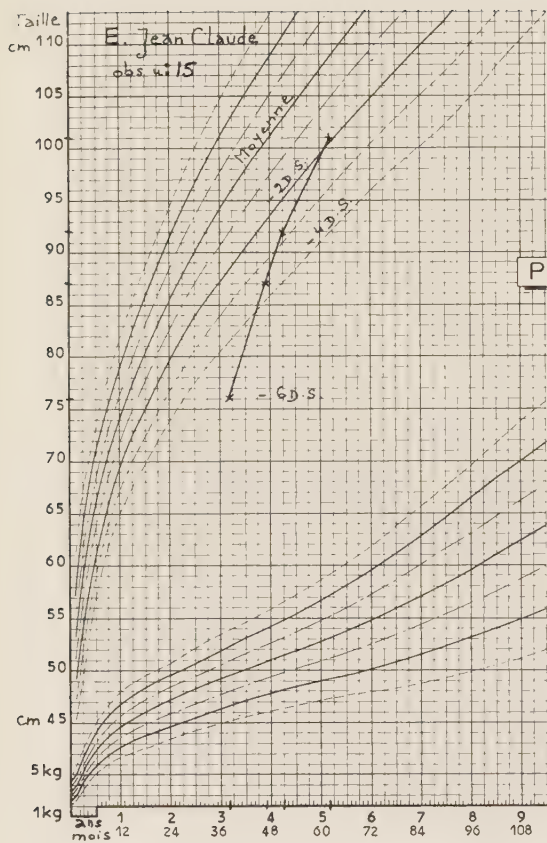
- Hospitalisé à l'âge de 3 ans à Troyes pour rachitisme très sévère — on notait alors une très petite taille, des déformations du crâne, du thorax, et de tous les segments des 4 membres.

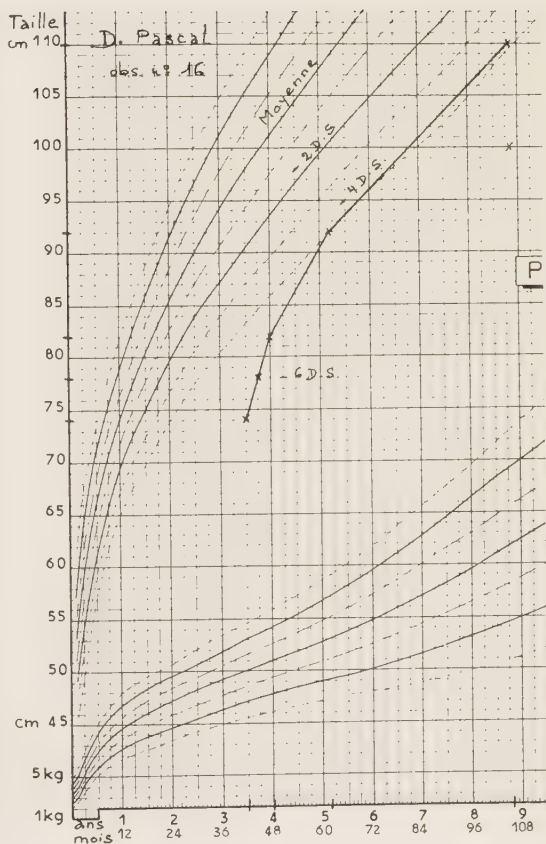
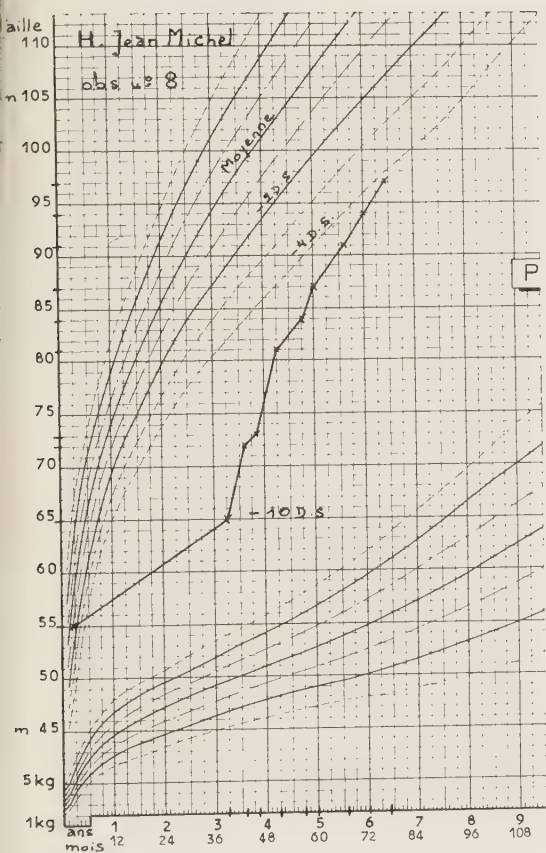
Les radiographies montraient une incurvation des diaphyses de tous les os longs.

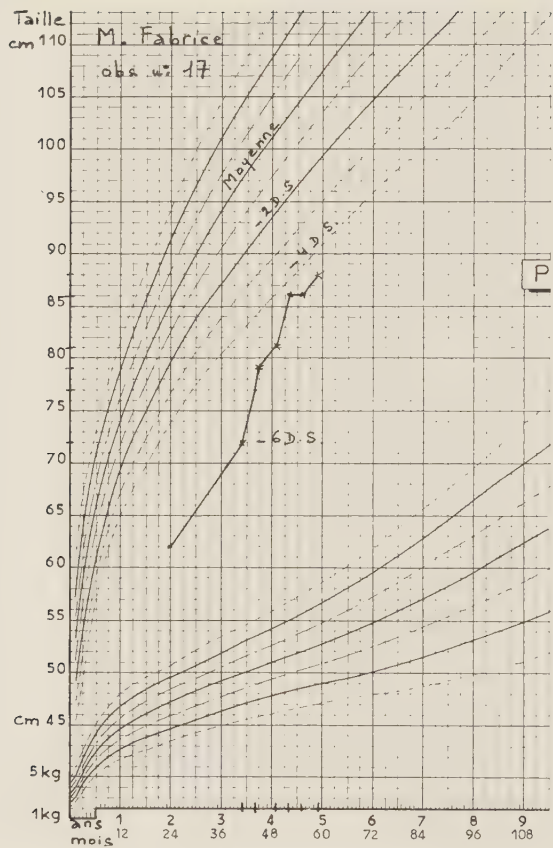
- adressé au centre Helio Marin en août 1964, 3 ans 4 mois, taille 75 cm soit - 6 D. S. soit la taille d'un enfant de 1 an.

Le nanisme est très disharmonieux avec un gros crâne, un thorax très déformé en crinoline, des incurvations des membres inférieurs, mais aussi des membres supérieurs. Grâce au traitement vitamino-calcique la croissance reprend.

- A la sortie 4 ans 8 mois, taille 87,5 cm soit - 4 D. S.
Le rachitisme est radiologiquement guéri, mais les déformations des membres inférieurs restent énormes. Les membres supérieurs sont courts et trapus, le thorax est toujours déformé. Le diamètre biacromial est très réduit, le crâne est volumineux. L'enfant reste un nain difforme et il est douteux qu'il puisse un jour avoir un aspect normal. A l'âge de 5 ans, il a la taille d'un enfant de 2 ans.







CONCLUSIONS

Les séquelles du rachitisme carentiel sont nombreuses et polymorphes. Certaines anomalies radiologiques, tels le défaut du modelage métaphysaire ou les inclusions enchondrales voisines du cartilage de conjugaison, sont transitoires. Il ne faudra cependant pas les confondre avec diverses affections constitutionnelles.

Les séquelles cliniques peuvent intéresser les diverses parties du squelette. Les déformations des jambes à concavité interne sont les mieux connues, mais parfois la convexité peut être antérieure. La coxa vara est presque constante au cours des rachitismes même peu sévères, et, dans la coxa vara de l'adolescence dite essentielle ou congénitale, il faut, plus souvent que cela n'est fait, rechercher un rachitisme dans les antécédents.

Les déformations du thorax, en particulier la striction sous mammaire, disparaissent avec la croissance et il ne persiste dans la plupart des cas qu'un thorax longiligne.

Bien moins souvent signalées, les atteintes du rachis sont loin d'être exceptionnelles ; la scoliose nous apparaît plus rare que la cyphose, qui est fréquente lorsque le rachitisme a atteint le nourrisson à l'âge de la station assise ; les déformations cunéiformes des vertèbres siègent électivement sur la douzième dorsale et la première lombaire.

Quant aux craniosténoses, le rachitisme carentiel en semble rarement la cause, bien qu'elles soient une séquelle fréquente des rachitismes vitamino-résistants et de l'hypophosphatasie.

Enfin, il faut insister sur la fréquence du nanisme parmi les séquelles possibles du rachitisme. En effet, dans presque toutes les observations que nous avons retenues, malgré une reprise de la courbe de croissance après la guérison, l'enfant n'atteint pas la taille moyenne des sujets de son âge, même après de nombreuses années. Ceci est particulièrement vrai dans les rachitismes sévères : le retard statural reste alors important (- 2 déviations standard à - 4 déviations standard).

Enfin, il nous semble intéressant de noter que, si la gravité et l'importance des séquelles dépendent de la sévérité et de la durée du rachitisme, ce n'est pas une règle absolue et un rachitisme, assez bénin en apparence, peut laisser des séquelles.

Bibliographie

BLANCHARD W.

Anterior bow-legs. *J. Bone Jt. Surg.*, 1921, 19, p. 1-7.

BRENZARD J., TIXIER P. et SOLLET J.

A propos des incurvations non rachitiques des membres inférieurs ; deux cas de Toxopachyostéose diaphysaire tibiopéronière observés chez l'adulte. — *Bull. Soc. Méd. Paris*, 1960, 76, p. 165-170.

CAFFEY J.

Pédiatrie X Ray Diagnosis — Year book med. publ., 5th ed., Chicago 1967, p. 36, p. 612, p. 854, p. 973-981.

CLERC M.

La dysostose métaphysaire. — Monographies de Gen., méd. 1965, n° 2. Simep Editions Lyon.

COSTE F. et BADER J.-P.

A propos des déformations dites rachitiques de l'adulte. — *Rev. Rhum.*, 1955, 22, p. 842-845.

D'HALLUIN P.

La Toxopachyostéose de Weismann Netter : à propos de deux observations. — Thèse Med. Nancy, 1962.

EVANS P. R.

Deformity of vertebral bodies in cretinism. — *J. Pediat.*, 1952, 41, p. 706-712.

FAURÉ C.

Diagnostic radiologique des hyperostoses corticopériostées du tout jeune nourrisson. — *Concours méd.* 1969, 90, p. 3799 à 3810.

FRANÇOIS R. et GILLY R.

Diagnostic et traitement des retards de croissance. — *Cah. méd. Lyonnais*, 1963, 39, p. 377 à 397.

GAUDRIER B., LAINE E., FONTAINE G., CASTIER C., FARRIEUX J.-P.

Les craniosynostoses. — *Arch. franç. Pédiat.*, 1967, 24, p. 775-792.

JANY P.

L'aspect radiologique du rachitisme commun de la première enfance et son évolution sous l'influence de la vitaminothérapie. — Mémoire pour le CES d'Electro-Radiologie, Paris 1963, n° 25.

KEITH A.

Studies of the anatomical changes which accompany certain growth disorders of the human body. — *J. Anat. (Lond.)*, 1920, 54, p. 101-115.

LEFEBVRE J. et GUY E.

Rachitisme. — E.M.C. Radiodiagnostic, Tome II, 31, 135 A 10.

LEFEBVRE J., MICHEL R., ROYER P.

Les aspects radiologiques des altérations métaphysaires au cours des troubles du métabolisme phosphocalcique. — Ann. Radiol., 1960, 3, p. 213-240.

LEFEBVRE J., SAVART P.

Les erreurs de technique dans la mesure des arcatures des membres inférieurs. — J. Radiol.-Electrol., 1962, 43, p. 348-349.

MAROTEAUX P.

La dysostose métaphysaire. — Debré R. et Lelong M. Pédiatrie. Flammarion, mise à jour 1963, p. 1242.

MARTIN R

Résultat du traitement des déformations rachitiques en cure héli marine et par l'ostéoclasie. — Thèse Marseille, 1958, n° 58.

MEGEVAND A.

Modifications cliniques et radiologiques du squelette dans le myxoedème congénital. — Mémoire pour le C.E.S., 1955, n° 11.

MULLER S.

Dysplasie nutritionnelle familiale ou maladie de Pyle. — Thèse Méd., Paris, 1958.

NELSON E., WALDO

Traité de Pédiatrie. — Maloine 7^e édition, p. 415-422, p. 1386, p. 1400-1402.

PAUPE J., VIALATTE J.

Le rachitisme carenciel tardif (à propos de 12 observations). — Sem. Hôp., Paris (TH), 1969, 45, p. 859-863.

PYLE W. L.

Case of unusual bone development. — J. Bone Jt. Surg., 1931, 13, p. 874-876.

REILLY B. J., LEEMING J. M., FRASER D.

Craniosynostosis in the rachitic spectrum. — J. Pediat, 64 p. 396-405.

TOUTAIN J.-M.

Les classifications des Coxa Vara à la lumière de 75 observations. — Thèse Med. Paris, 1961.

WEISMANN NETTER R. et STUHL L.

D'une ostéopathie congénitale, éventuellement familiale, surtout définie par l'incurvation antéro-postérieure et l'épaississement des deux os de la jambe (Toxopachyostéose diaphysaire tibiopéronière). — Presse méd., 1954, 62, p. 1618-1622.

TABLE DES MATIÈRES

Un cas de rachitisme grave avec séquelles	p. 14
Les séquelles précoces et tardives du rachitisme carentiel	p. 16
A) Les séquelles radiologiques	p. 16
1) Précoces et transitoires	
a) géodes cartilagineuses	
b) doubles contours	p. 19
2) Le défaut de modelage	p. 22
B) Les séquelles cliniques	p. 24
1) Les déformations des membres	p. 24
a) incurvations diaphysaires	
— membres inférieurs	
— membres supérieurs	
b) coxa vara	p. 32
problème des coxa vara congénitales	
c) genu valgum	p. 34
2) Les atteintes du thorax et du rachis	p. 36
— thorax	
— rachis	
a) scoliose	
b) déformations vertébrales	
3) Les atteintes du crâne	p. 41
Problème du rattrapage de la courbe de croissance et des nanismes	p. 44
Conclusions	p. 51
Bibliographie	p. 52

Vu le Président de Thèse :

P. ROYER

Vu, le Doyen :

J. FRÉZAL

Vu et permis d'imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

MALLET

